Aus der K. medizinischen Poliklinik zu München.
Vorstand: Prof. Dr. R. May.

Ueber Cheiro- und Podomegalie bei Syringomyelie.

Mit 2 Tafeln.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

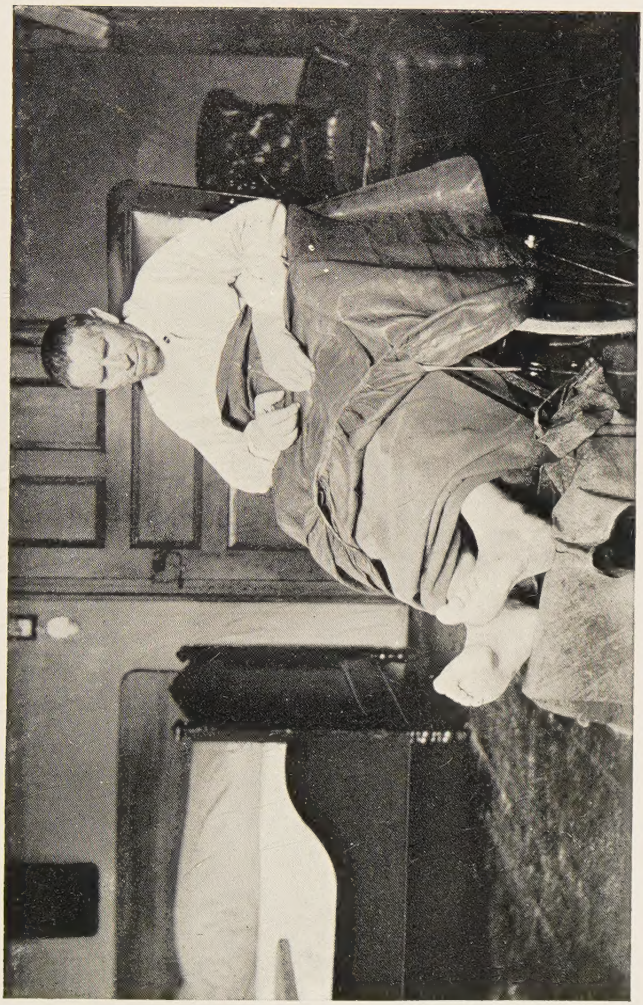
K. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

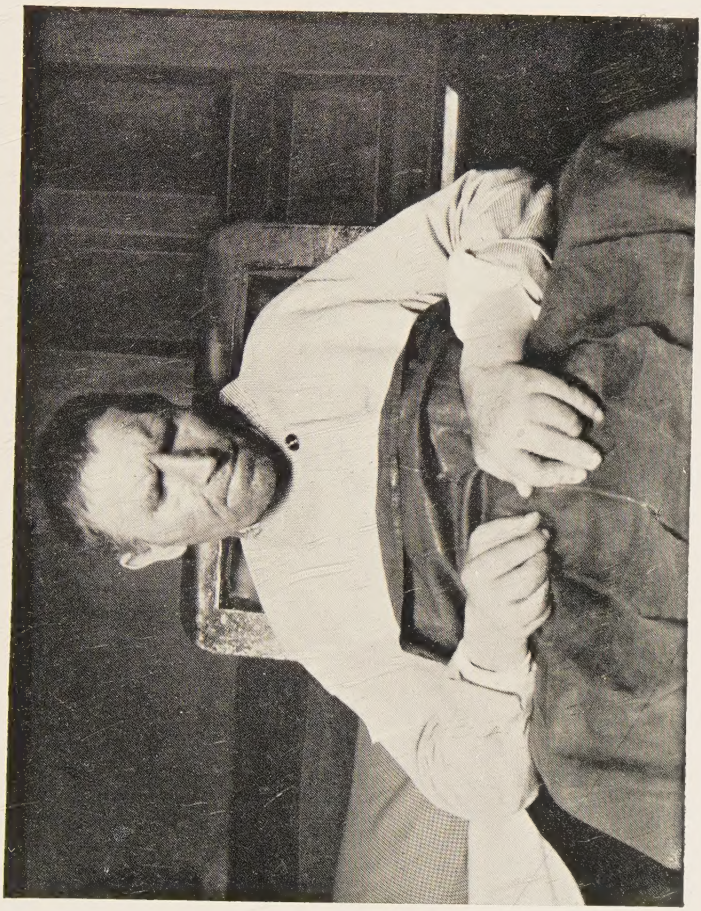
Johann Lorié
aus Moskau.

München 1913.
Kgl. Hofbuchdruckerei KASTNER & CALLWEY.

Tafel I



Tafel II



Aus der K. medizinischen Poliklinik zu München.
Vorstand: Prof. Dr. R. May.

Ueber Cheiro- und Podomegalie bei Syringomyelie.

Mit 2 Tafeln.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

K. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

vorgelegt von

Johann Lorié
aus Moskau.

München 1913.
Kgl. Hofbuchdruckerei KASTNER & CALLWEY.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent:

Herr Geh. Hofrat Prof. Dr. E. v. Romberg.

Meinen teuren Eltern
in tiefer Dankbarkeit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548312_0021

Keine Rückenmarkserkrankung bietet einen solchen Symptomenreichtum wie die Syringomyelie. All die mannigfaltigen, bis dahin zum größten Teil in ihrem Zusammenhange unbekannten klinischen Erscheinungen hat Schultze im Jahre 1882 in drei Hauptgruppen eingeteilt: in die der motorischen, der sensiblen und der trophischen und vasomotorisch-sekretorischen Symptome. Der Umstand, daß in einem einzelnen Krankheitsfall selbstverständlich nicht alle Störungen vorhanden sind und daß dieselben bald den einen, bald den anderen Körperabschnitt befallen (entsprechend dem verschiedenen Sitz des Krankheitsherdes im Rückenmark) hat dazu geführt, daß man verschiedene Haupttypen der Erkrankung aufstellte, wie dies besonders von Schlesinger geschehen ist.

Die dritte Hauptgruppe der Symptome ist die mannigfaltigste und bietet differentialdiagnostisch wohl am meisten Interesse. Daß die Multiplizität ihrer Erscheinungen zu diagnostischen Unklarheiten und Fehlern führen kann, beweist u. a. der Fall von Morvan. Dieser französische Arzt beschrieb 1883 unter dem Namen „parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures" eine Krankheit, die neben einigen motorischen und sensiblen Symptomen mit einer mächtigen Ver-

stümmelung der oberen Extremitäten einhergeht und zu einem lepraähnlichen Aussehen der Hände führt. Es erwies sich jedoch bald, daß die Erkrankung nichts Selbständiges sei und nur einen ungewöhnlichen Typus der Syringomyelie darstelle. Diesen Beweis hat Charcot erbracht, auf der Tatsache basierend, daß bei der Morvanschen Krankheit stets irgend eines der „klassischen" Symptome der Syringomyelie vorhanden sei, und seitdem spricht man höchstens noch von der „forme mutilante de Morvan", vom Morvanschen Symptomenkomplex.

Ein ähnliches Schicksal erlebte eine andere trophische Erscheinung bei der Syringomyelie, nämlich die der partiellen Volumzunahme einzelner Körperabschnitte, besonders der Hände, die zu akromegalieartigem Aussehen führt und zuerst von Charcot, Hoffmann und P. Marie als Cheiromegalie beschrieben wurde.

So liegen in der Literatur Arbeiten vor (namentlich eine von Holschewnikoff), in welchen das Vorkommen von Cheiromegalie neben typischen Syringomyeliesymptomen als eine Kombination von Akromegalie und Syringomyelie aufgefaßt wird. Seither sind in der Literatur gegen die Möglichkeit einer solchen Kombination öfters Stimmen erhoben worden. P. Marie führte eine strikte Trennung beider Krankheiten durch, und nach Schlesinger ist deren Koinzidenz in keinem einzigen Falle genau nachgewiesen worden. Daß aber diese Annahme doch eine gewisse Berechtigung hat, beweisen Berichte verschiedener Autoren, aus denen hervorgeht, daß

einerseits bei Syringomyelie post mortem ein nußgroßes Adenom der Hypophysis gefunden wurde, das keine Symptome zur Folge hatte, andererseits eine klinisch reine Akromegalie eine fast intakte Hypophysis ergab, dagegen aber Ependymzellenwucherungen im Rückenmark (Lhermitte und Artom, Demel, Petrén). Ob es sich dabei um reine Zufälligkeiten oder aber vielleicht um eine gewisse biologische Korrelation handelt, ist schwer zu sagen.

* * *

Anschließend an diese Betrachtungen möchte ich hier über einen Fall von partieller Volumzunahme bei Syringomyelie berichten.

Anamnese:

Patient B. S., 62 Jahre alt, wurde als jüngstes Kind normal geboren, lernte zeitig laufen und sprechen, hatte gut gelernt und geturnt. Keine Hinweise auf erbliche Belastung; ähnliche Krankheiten in der Familie nicht vorgekommen. Geburten der Mutter waren normal. Keine Kinderkrankheiten; nur litt Pat. in den ersten 15 Jahren an Kopfschmerzen. Mit 26 Jahren Influenza. Vom Militärdienst aus unbekannten Gründen freigeworden. 1895 Luxation des rechten Schultergelenkes (infolge Reissen eines Pferdes), die nach der Einrichtung keinen bleibenden Nachteil hinterließ. Beginn der jetzigen Krankheit angeblich am 28. Juni 1905. Beim Waschen bemerkt Pat., daß er den rechten Arm nicht heben kann; am gleichen Tage beim Mähen Luxation der rechten Schulter; trotz starker Schwellung und Rötung keine Schmerzen; der Arm sehr schwach, doch an dem Tage noch gebrauchsfähig. Dabei fällt dem Pat. ein, daß er schon zwei Tage vorher matt und appetit-

los war und in der Nacht Genickschmerzen hatte. Der luxierte Arm wurde erst nach 2 Monaten eingerichtet; dabei keine Schmerzen. Dem ärztlichen Rate, einen Verband zu tragen, folgte Pat. nicht; sofort wieder Luxation. Im gleichen Jahre 3—4malige schmerzlose Einrichtung. Nach der zweiten Luxation geringe Schwellung der rechten Hand; dabei fällt dem Pat. eine Schmerzlosigkeit beim Anstoßen und auch Fehlen der Temperaturunterschiede auf. Im Laufe von 3 Jahren wird der rechte Arm trotz bestehender Luxation besser und gebrauchsfähiger.

Oktober 1908 Schwellung der linken Schulter. Bewegungsstörung und Schwäche im linken Arm. Der IV. Finger brach an der Volarseite der Mittelphalanx von selbst auf und heilte in Flexionskontraktur. Bald darauf das gleiche Phänomen an drei Stellen des III. Fingers. Heilung in gerader Stellung. Schwellung der ganzen linken Hand; Phlegmone bis in den Vorderarm hinein, ohne äußere Verletzung; kaum schmerzhafte Inzision am Vorderarme. Drei Monate später zweimarkstückgroßes Geschwür am linken Ellenbogen; langsame Heilung. Die Schwellung an Hand und Vorderarm bleibt bestehen.

Bis 1910 status idem. Beide Arme schwach; Bewegungsfähigkeit beschränkt, links stärker wie rechts. Leichte Hausarbeit kann aber noch verrichtet werden. Pat. muß mit beiden Händen essen, kann aber noch schreiben. In den Beinen nichts Auffälliges.

1910 Hitze- und Schweregefühl in der rechten Hand; bald treten an mehreren Stellen Geschwüre auf. Zugleich machte sich eine Müdigkeit und Gefühlsabschwächung in beiden Beinen geltend. Schwierigkeit beim Gehen, besonders beim Treppensteigen; keine Schwellung.

Wegen der fortwährenden Geschwüre und der allgemeinen Schwäche der Glieder suchte Pat. die Münchener Poliklinik auf und stand 4 Wochen auf der

chirurgischen und medizinischen Abteilung in Behandlung. Es wurde eine große Inzision ohne Anästhesie vorgenommen, die nur geringe Schmerzen machte. Geschwüre heilten gut. Gehfähigkeit nahm noch ab.

Dann Ueberweisung in das Erdinger Krankenhaus, wo Pat. sich bis auf heute befindet. Zunehmende Schwäche sämtlicher Extremitäten und auch des Rumpfes. Pat. kann sich ohne fremde Hilfe nicht ins Bett legen. Alle Bewegungen gehemmt; Pat. kann selbstständig weder schreiben noch essen. Die linke Hand wird kaum, die rechter gar nicht gebraucht. Keine neuen Geschwüre. Langsam zunehmende Schwellung beider Füße, dabei keine Verletzungen oder Geschwüre. Der Zustand verschlimmerte sich zum höchsten Grade bis Mitte 1911. Von da an allmählich zunehmende Besserung, zunächst an den Beinen: Pat. kann selber vom Bett aufstehen und sich wieder hinlegen; Gehfähigkeit und Armbewegung werden besser.

Zurzeit hat sich Pat. soweit erholt, daß er kaum noch fremde Hilfe braucht: Er kann selbständig essen, gehen, nur beim Ankleiden braucht er Hilfe, da die Hand- und Armexkursionen, sowie besonders die Fingerfertigkeit sehr gering sind. Auch die Schwellungen an Händen und Füßen sind geringer geworden, sind aber noch sehr deutlich vorhanden.

Parästhesien und muskuläre Zuckungen sollen nie vorgekommen sein, auch keine stärkere Abmagerung der Muskulatur, außer an den Kleinfingerballen. Am Gesicht sind zuweilen einseitige Schweißausbrüche aufgetreten. Allgemeinbefinden und Stimmung durchaus zufriedenstellend. Keine psychischen Besonderheiten.

Status praesens (28. Juli 1912):

Großer Patient, nicht verfallen, eher kräftig und gut ernährt aussehend. Gesichtshaut glänzend, rötlich, stellenweise auch etwas cyanotisch verfärbt. Während der Untersuchung keine Schweißausbrüche. Geringe Ungleichheit beider Lidspalten und Pupillen:

Dimensionen rechts etwas größer als links. Pupillenverengerung auf Lichteinfall erfolgt links vielleicht etwas weniger prompt als rechts. Augenbewegungen nach allen Richtungen vollständig frei. Zunge normal, gut beweglich, wird gerade vorgestreckt; keine Sprach- und Schluckstörung, auch kein Speichelfluß.

Von seiten der übrigen Hirnnerven bestehen keine Anomalien, ebenso an den Hals-, Brust- und Bauchorganen.

Die Haut am übrigen Körper (außer der Hände und Füße) gelblichweiß, fühlt sich kühl an. Kein Dermographismus.

Blasenfunktion intakt. Geringe rechtsseitige Kyphoskoliose. Die Muskulatur ist, entsprechend dem hohen Alter des Pat., nicht sehr stark, jedoch besteht nirgends eine deutlich wahrnehmbare Atrophie, und die grobe Kraft ist im ganzen gut erhalten. Die Extremitäten dürften normalerweise, im Vergleich zum übrigen Körper, etwas muskelstärker sein.

Sensibilität. Die Tastempfindung ist an der Volarfläche der Finger und am Rumpf — vorne von der Höhe der Axilla bis zur Nabellinie, hinten etwa von der Mitte der Schulterblätter bis handbreit oberhalb des Kreuzbeins (entsprechend dem III.—IX. Dorsalsegment) — verlangsamt, resp. aufgehoben. An den Fußrücken und an den Fußsohlen besteht Hypästhesie. Die Temperaturempfindung zeigt ausgedehnte Anomalien. Im ganzen wird „kalt" besser empfunden, aber an den oberen Extremitäten und am Rumpf von der Höhe des Schultergelenkes bis zur Nabel- und Kreuzgegend (IV. Cervical- bis X. Dorsalsegment) meistens als „warm" angegeben. An der unteren Körperhälfte (von Nabel und Kreuz bis zu den Fußspitzen) besteht für Wärme fast vollständige Anästhesie (wo „warm" noch empfunden, wird es weniger prompt als „kalt" angegeben), dagegen für Kälte nur Hypästhesie oder normale Empfindung (untere Bauchhälfte, untere Extremitäten bis zur Mitte der Unterschenkel: X. Dorsal- bis III. Lumbalsegment). Schmerzempfindung ist nur an den

zwei oberen Dritteln der unteren Extremitäten gut erhalten (wo auch der Temperatursinn am wenigsten gelitten hat); an den übrigen Körperabschnitten besteht Hyp- oder Analgesie. Tiefensensibilität und Lagesinn vollständig erhalten. Kopf und Hals sind von jeglicher Sensibilitätsstörung frei.

Oberextremitäten: Am rechten Schultergelenk Luxation des Humeruskopfes nach vorne. Das Gelenk vollständig reaktionslos.

Von weitem macht sich eine kolossale Schwellung beider Hände und eine geringere der Vorderarme bemerkbar. Die Haut fühlt sich kühl und trocken an, ist etwas verdickt, stark gedehnt, glänzend und etwas cyanotisch, aber nicht ödematös; kleine Sugillationen an den Handrücken. Beide Hände in starker Dorsalflexion.

Finger der linken Hand: Daumen flektiert; Ankylose des metacarpo-phalangealen Gelenks; Mittelfinger in Streckstellung versteift, Nagel krallenförmig verkrümmt; IV. und V. Finger stehen in Flexionskontraktur infolge von Narben an der Volarseite der Mittelphalangen.

Rechts: Daumen wie links; II.—V. Finger in Flexionskontraktur. Zahlreiche Narben auf der Hohlhand und an den Metacarpo-Phalangealgelenken sämtlicher Finger, besonders groß am V. Weder aktive noch passive Extension möglich.

Alle Finger sehr stark geschwollen, beiderseits annähernd gleich: Dickenunterschied der Mittelphalangealgelenke betrifft 0,5 cm zu Gunsten der rechten Seite. Ein weißer Fingerabdruck bleibt lange Zeit auf der Haut bestehen. Die Nägel, außer einem, nicht verunstaltet. Beide Handgelenke sind trotz ihrer Schwellung (links 20, rechts 19 cm) gut beweglich; kein Knarren. Umfang der vier letzten Metacarpo-Phalangealgelenke: links 28, rechts 27,5 cm. Eine Knochenverdickung läßt sich nicht konstatieren.

Unterextremitäten: Beide Füße und Unterschenkel sehr stark geschwollen. Haut blaß und hart;

auf längeres Drücken bleibt eine kleine Delle bestehen. Scheinbar starke Verdickung der unteren Tibia- und Fibulaenden und der Tarsalknochen. Die Fußgelenke sind nicht entzündet und trotz ihrer mächtigen Verdickung gut beweglich. Mutilationen und Geschwüre bestehen nicht.

Die Sehnen-, Periost- und Hautreflexe sind in normaler Stärke vorhanden. Fußklonus und Babinskisches Ziehen fehlen. Der Gang des Pat. ist schwerfällig und etwas ataktisch. Beim Stehen mit geschlossenen Augen besteht Andeutung von Rombergschem Phänomen.

Epikrise.

Wenn wir hier kurz die Symptome zusammenfassen, so haben wir es in Anbetracht der so typischen differenzierten Sensibilitätsstörung, gewissen motorischen und der sehr prägnanten trophischen Störungen mit einem klinisch reinen Falle von Syringomyelie zu tun.

Auffallend ist das — scheinbar — ungemein späte Einsetzen der Erkrankung bei unserem Patienten.

In Bezug auf die Sensibilität läßt die Störung der Tastempfindung (Anästhesie der Finger), ferner der ataktische Gang und das Rombergsche Phänomen auf eine Beteiligung der Hinterstränge schließen. Die motorischen Erscheinungen sind am schwächsten ausgeprägt, dagegen treten die trophischen ganz in den Vordergrund und unter diesen wieder die Cheiro- und Podomegalie. Die Hände sind mit einem Intervall von 2—3 Jahren erkrankt, die Füße gleichzeitig, und so haben wir jetzt die ungewöhnliche Erscheinung vor uns, daß

sämtliche vier Extremitäten von einer starken Volumenzunahme befallen sind. Ich habe in der Literatur nur noch einen ähnlichen Fall gefunden (von Chantemesse); scharf ausgesprochen ist dort allerdings nur die Cheiromegalie; an den Füßen wird nur Cyanose und eine gewisse Massivität verzeichnet, was aber wohl für eine Podomegalie im Sinne Schlesingers spricht, besonders wenn man die in der Arbeit von Chantemesse enthaltenen Abbildungen betrachtet.

Gewöhnlich sind nur einzelne Finger oder Phalangen verdickt, was neben den selten fehlenden Narben, Schwielen, Nägelverstümmelungen zu einem deformierten, grotesken Aussehen der Extremität führt und eines der wichtigsten Differentialsymptome mit Akromegalie bildet. Oder es wird eine Hand von der Hypertrophie befallen (Fälle von Lhermitte und Artom, Schlesinger, Raymond und Guillain), eine ganze obere Extremität (Chauffard und Griffon); auch ein Fuß (v. Rad), oder Hand und Fuß der gleichen Seite, zuweilen auch mit Beteiligung des Unterkiefers (Hewel). Daß die Einseitigkeit der Hypertrophie kein notwendiges Zeichen ist und nicht etwa als sicheres Differentialsymptom für Akromegalie verwertbar ist, beweisen die klinisch reinen Syringomyeliefälle von Schlesinger (gleichzeitige Schwellung beider Hände), Marie (Hypertrophie der rechten Hand und des linken Fußes), Chantemesse und der hier besprochene.

Im ganzen sind die Hände häufiger betroffen als die Füße. Die Hypertrophie kann sowohl die

Haut, als auch die Weichteile und Knochen befallen. Eine gleichmäßige Beteiligung aller Schichten ist jedoch eine große Seltenheit (Fall von Fischer). Der Prozeß setzt jedenfalls meistens mit einer Schwellung der Weichteile ein und verläuft oft unter dem Bilde einer phlegmonösen Entzündung, anschließend an eine Verletzung oder ein Panaritium; letztere verheilen dann meistens mit Narbenbildung, Verstümmelung oder Kontraktur. Anfangs machen sich Rötung und Hitze der Haut geltend, die dann auch verschwinden, die Schwellung aber bleibt von dieser Zeit an bestehen und nimmt meistens noch zu. Auch Arthropathien können zu Hypertrophie Anlaß geben, namentlich ist eine Kombination von Schultergelenkserkrankung mit Hypertrophie charakteristisch (Schlesinger, Marie), wie auch in unserem Falle die Cheiromegalie auf einer Seite im Anschluß an eine Luxation des gleichseitigen Humerus aufgetreten ist. Wir hören von unserem Patienten, daß auch das andere Schultergelenk vorübergehend geschwollen war. Aehnliches im Fall von Chantemesse, wo auf einer Seite neben Cheiromegalie auch eine Schulterarthropathie bestand.

Doch kann eine Hypertrophie auch, ohne jegliche vorausgegangene oder begleitende Entzündungsprozesse, ganz selbständig auftreten, wie z. B. die Podomegalie in unserem Falle. Allerdings geht ihr dann meistens eine Abschwächung der motorischen Kraft, eine Mattigkeit, zuweilen auch ein Schwere- oder Hitzegefühl in den betreffenden Gliedern voraus.

Eine ödematöse Durchtränkung der geschwol-

lenen Haut braucht nicht vorhanden zu sein und ist, falls sie nachweisbar ist, wohl schwerlich auf Rechnung einer Entzündung zu stellen; wir haben in unserem Falle Oedeme an den Füßen, wo Entzündungen nie bestanden haben; sie fehlen dagegen an den Händen, wo entzündliche Prozesse der Schwellung vorausgegangen sind. Man könnte eher an eine Kompression der abführenden Gefäße durch die gewucherten Weichteile denken.

Die Beteiligung der Knochen ist eine ganz unregelmäßige. Im Falle von Chauffard und Griffon beherrschten Knochenveränderungen geradezu das Bild; die beiden Autoren konstatierten im radiographischen Bilde ausgedehnte Verschmelzungen der Handwurzelknochen, ein dichteres Gefüge der Knochensubstanz und an der unteren Ulnarepiphyse einen Osteophyten. Aehnliche Osteophyten sind auch bei Schlesinger verzeichnet, der sich aber sonst für eine durchaus untergeordnete Rolle der Knochenhypertrophien ausspricht. In einem Falle von Hoffmann lag eine Sehnenscheidenverdickung vor, daneben wurde bei Bewegungen des Handgelenkes ein kleiner, fester Körper vorgewölbt, der sich in die Tiefe drücken ließ, und in dem Hoffmann ein abgesprengtes Knochenstück vermutete; es ist möglich, daß es ein ähnlicher Osteophyt gewesen ist wie die oben erwähnten. Epiphysenverdickung der unteren Ulna- und Radiusenden wird häufig gefunden (Déjérine, Kanasugi, Hoffmann, Chantemesse).

Am wenigsten hypertrophieren die Muskeln. Sie werden vielmehr neben den gewucherten übri-

gen Weichteilen und Knochen atrophisch gefunden, entsprechend dem gewöhnlichen Verhalten der motorischen Störungen bei Syringomyelie. In dem oben erwähnten Falle Hoffmann sind die Fingermaße an der betroffenen Hand teils größer (Cheiromegalie), teils kleiner (Muskelatrophie) als an der anderen.

In unserem Falle sind die einzelnen Körperschichten in ganz verschiedener Weise an der Hypertrophie beteiligt. Während an den Händen, wo die Haut nur mäßig, die Knochen nicht sicher verdickt, die Muskeln eher etwas atrophisch erscheinen, das ganze Bild von einer enormen Wucherung des Unterhautbindegewebes beherrscht wird, lassen die Füße eine besondere Dicke und Derbheit der Haut und eine merkliche Knochenverdickung nachweisen.

Diese tritt nun im Röntgenbilde deutlich zutage, insbesondere an den unteren Extremitäten. Hier sind die Phalangen und Metatarsalien ziemlich gleichmäßig in ihrem Umfange vergrößert. An den Epiphysen, besonders an den Köpfchen der Metatarsalknochen, sind kolbige Auftreibungen sichtbar, doch erscheinen auch die Diaphysen breiter, plumper als normal, so daß die Formproportionen der einzelnen Knochen nicht wesentlich verändert sind. Da jedoch ein Längenwachstum nirgends deutlich erkennbar ist, scheint an den einzelnen Metatarsalknochen das Verhältnis von Länge zu Breite etwas kleiner als normal zu sein. Die unteren Tibia- und Fibulaenden, ferner Talus, Calcaneus und die Tarsalknochen erscheinen ebenfalls stark vergrößert. An den Händen sind diese Ver-

änderungen viel schwächer ausgeprägt, doch läßt das Metacarpale I eine deutliche gleichmäßige Vergrößerung erkennen. Nur die substantia spongiosa des Knochens ist am Wucherungsprozeß beteiligt; die Corticalis tritt im Negativ überall als eine gleichmäßige, helle Kante unverändert zutage. Nirgends sind irgendwelche periostitische Auftreibungen nachzuweisen, auch keine Osteophyten. Artikuläre Prozesse sind, in Anbetracht der überall deutlich hervortretenden Gelenkspalten, nicht anzunehmen, ebensowenig Verschmelzungen einzelner Knochen untereinander. Die arteriae tibiales ant. und post. erscheinen in ihrem ganzen Verlaufe an den Unterschenkelknochen und am Fuße knötchenförmig sklerosiert.

Abnormes Längenwachstum findet bei Cheiro- und Podomegalie nie statt, im Gegensatz zur Akromegalie, wo eine gleichmäßige Größenzunahme nach allen Wachstumsrichtungen erfolgt, die Finger ihre längliche Form beibehalten, und so eine richtige Proportion in der Disproportion (Marie) zutage tritt. Es fehlen dabei auch jegliche Narben, Schrunden und Mutilationen; die Nägel sind intakt, meistens verkürzt und verbreitert. Ebensowenig lassen sich die bei der Syringomyelie stets vorhandenen objektiven Sensibilitätsstörungen nachweisen. Wenn wir uns ferner erinnern, daß die Akromegalie symmetrisch angeordnet ist, und außer den Extremitäten auch andere Teile (Nase, Zunge, Unterkiefer) befällt, werden kaum noch irgendwelche Schwierigkeiten für die Abgrenzung dieser beiden, ihrem Wesen nach gänzlich verschiedenen Krankheitserschei-

nungen zurückbleiben. Schwierig allerdings würde die Diagnose bei einer Koinzidenz beider Krankheiten fallen, doch ist eine solche, wie schon erwähnt, noch nie bestimmt nachgewiesen worden.

Die bei der Hysterie vorkommenden Schwellungen und Anästhesien können auch schwerlich irre führen. Eine Kombination beider Erkrankungen vermöchte aber das Bild wohl stark zu trüben.

Die Raynaudsche Krankheit, wenn mit Oedem verbunden, kann ein der Cheiromegalie ähnliches Bild liefern, doch fehlen dabei die Sensibilitätsstörungen.

Ueber die spezielle Aetiologie und Pathogenese der Cheiro- und Podomegalie, wie überhaupt der trophischen Störungen bei Syringomyelie, ist nichts genaues bekannt. Immerhin lassen sich aus den Obduktionsbefunden und mikroskopischen Untersuchungen an Rückenmarks- und Nervenpräparaten gewisse Anhaltspunkte ableiten, die manche Hypothesen gestatten.

Es kann naheliegend erscheinen, die Mutilationen und Schwellungen einfach als Folge der syringomyelitischen Sensibilitätsstörungen aufzufassen; der Herabsetzung oder Aufhebung des Schmerz- und Temperatursinns zufolge ist der Kranke allen möglichen äußeren Verletzungen (Verbrennungen, Verwundungen u. dgl.) viel stärker exponiert als ein gesunder; er vernachlässigt daher auch solche, läßt es zu Panaritien, Phlegmonen und Geschwüren kommen. Doch wie können wir allein durch Sensibilitätsstörung die Fälle

erklären, wo plötzlich, ohne jede Verletzung oder Entzündung, eine starke Anschwellung einzelner Extremitäten auftritt, wie z. B. in unserem Falle die Podomegalie, oder wie in einem Falle von Schlesinger als erstes Symptom eine selbstständig aufgetretene Handschwellung? Und selbst wenn man Analgesie und Trauma als allein auslösende Ursachen gelten läßt, sind doch die ungewöhnlich schweren Residuen der oft unbedeutenden Entzündungsprozesse, in Form von schwer kontrakturierenden Narben, Abstoßungen von einzelnen Phalangen, Nagelverkrümmungen, nicht genügend erklärt. Außerdem sind Fälle bekannt, wo Sensibilitätsstörungen sich erst nach dem Auftreten von Hypertrophie ausgebildet haben (Schlesinger). Da muß man viel eher an eine zentrale Beeinflussung des Leidens denken, an eine Läsion gewisser — speziell trophischer — Zentren oder Fasern. Letztere müssen ihrer Funktion nach zentrifugal gedacht werden und deshalb wahrscheinlich mit den motorischen Nerven oder innerhalb dieser verlaufen. In der Tat sind in Syringomyeliefällen mit trophischen Störungen verschiedene Veränderungen an motorischen und gemischten Nerven konstatiert. So z. B. eine Degeneration von Fasern in den gemischten Nerven (Hoffmann), eine Verminderung der markhaltigen Fasern im Ulnaris und Medianus neben Verdickung ihres Perineuriums und sekundärer Degeneration von Hautnerven (Joffroy und Achard). Außer Sklerosierung des Perineuriums, Verdickung der Neurilemm an den Hautnerven der Hand sind auch spindelförmige Verdickungen am Ulnaris

(Chantemesse) und Radialis (Stendener) beobachtet; in den beiden letzten Fällen, ebenso wie in dem von Langhans, wo eine Verdickung von Peri- und Endoneurium an den peripheren Nerven bestand, wurde sogar an eine Lepra mutilans gedacht, doch konnte schließlich die Diagnose Syringomyelie bestätigt werden. In der Arbeit von Holchewnikoff sind verschiedene Grade von Nervendegenerationen beschrieben; es fanden sich hyalin degenerierte und sklerotisch veränderte Fasern, hyaline Ablagerungen in den großen Nervenstämmen und ihren Endverzweigungen, Atrophie sowohl an den hinteren Wurzeln und Spinalganglien, wie auch im Plexus brachialis und den Nerven der oberen Extremität. Der Autor bezeichnet die unter diesen Umständen aufgetretene Hypertrophie der Hand (die von ihm für Akromegalie gehalten wird) als „neurotische Hypertrophie", und bringt die degenerative Atrophie der Nerven mit dem zentralen Leiden (der Syringomyelie) in Zusammenhang. Man könnte eventuell auch an ein selbständiges, von der Syringomyelie unabhängiges Auftreten einer Neuritis denken, vielleicht durch periphere Reize ausgelöst (neuritis ascendens). Indessen sind in vielen Fällen (Schultze, Fürstner, Zacher, Schüppel) die peripheren Nerven normal gefunden, oder waren ihre Veränderungen zu gering, um die schweren atrophischen Störungen zu erklären, woraus wir schließen müssen, daß periphere Nervenerkrankungen keine unbedingt notwendige Bedingung für das Auftreten trophischer Störungen sind.

Nun werden aber in allen zur Autopsie gekommenen Fällen mit trophischen Störungen schwere Erkrankungen der Hinterhörner konstatiert. Nach Hoffmann besteht zwischen diesen letzteren und den Organen der Peripherie ein gewisser Zusammenhang, der sich in einer Regulierung ihrer Ernährung äußert. Auf welchen Bahnen sich dieser regulierende Reiz ausbreitet, ob auf vasomotorischen oder rein trophischen, ist freilich unbekannt. Es gibt Annahmen (Lewaschew), daß die trophischen Fasern für die Haut durch die hinteren Wurzeln ins Rückenmark eintreten und also sensible Fasern sind. Aus den oft erwähnten Degenerationen der hinteren Wurzeln, von ihrer Austrittsstelle an, durch die Spinalganglien, bis in die peripheren Nerven hinein, könnte man mit Holchewnikoff vermuten, daß zwischen den zentripetalen Fasern auch gewisse zentrifugale Fasern eingebettet sind, die speziell die Ernährung der von ihnen innervierten Teile versorgen. Diese Fasern können nun unter dem Einfluß der gliösen Prozesse in den Hinterhörnern geschädigt werden oder zugrunde gehen, sei es unter dem direkten Druck des Gliagewebes, oder durch Vermittlung von degenerierten Blutgefäßen und der dadurch erzeugten Ernährungsstörung. Wird nun den peripheren Organen (Knochen und Weichteilen) der regulierende Einfluß der Hinterhörner und der trophischen Fasern entzogen, dann sind die Bedingungen für abnorme Ernährung und Wachstum geschaffen. Ob nun die trophischen Störungen von äußeren Reizen ausgelöst werden, die auf ein bereits lädier-

tes und wenig widerstandsfähiges Gewebe treffen und ihre schädigende Wirkung viel stärker als am gesunden ausüben, oder ganz unabhängig von der Außenwelt entstehen, ist der Hauptsache nach dann irrelevant.

Eine genügende pathologisch-anatomische Kenntnis dieser Vorgänge und Beziehungen steht noch aus.

Partielle Makrosomien gehören zu den seltensten trophischen Störungen und bevorzugen das männliche Geschlecht. Nur selten bilden sie ein Frühsymptom der Syringomyelie. Gewöhnlich treten sie erst dann auf, wenn andere Störungen schon vollständig ausgebildet sind. Cheiromegalie kann aber auch unter den ersten Symptomen der Syringomyelie erscheinen (De la Camp) oder sogar den Beginn der ganzen Erkrankung bilden und jahrelang ein Frühsymptom sein (Schlesinger).

Das Dickenwachstum kann so schnell erfolgen, daß Finger schon in 10 Wochen eine Volumzunahme von 2 cm erreichen. Gewöhnlich bedarf es zur vollen Entwicklung mehrerer Monate, zuweilen Jahre. Der Prozeß ist oft remittierend; es kann zu länger dauerndem Stillstand oder sogar Rückschreiten kommen. Wenn wir unseren Status mit demjenigen vom Jahre 1910 vergleichen, sehen wir, daß im Laufe von 2 Jahren das eine Handgelenk um 4—5 cm, die Finger um durchschnittlich 1,5 cm dünner geworden sind. Diese beträchtliche Volumabnahme ist mit einer Besserung des Allgemeinzustandes bei unserem Kranken im Laufe der letzten zwei Jahre einhergegangen,

namentlich mit einer Zunahme seiner motorischen Kraft, wie auch seinerzeit die Podomegalie zugleich mit einer Abnahme der Gehfähigkeit aufgetreten ist. Diese Remissionen und Exazerbationen sind mit zeitweisen Ausbreitungen, Regenerationen und Stillstand des zentralen Prozesses wohl in Einklang zu bringen.

Auch eine Spontanrückbildung von Hypertrophien ist beobachtet worden.

* * *

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. R. May für die freundliche Ueberweisung des Themas, Herrn Dr. Hüttenbach, I. Assistent, für seine liebenswürdige Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit und Herrn Geh. Hofrat Prof. Dr. E. v. Romberg für die freundliche Uebernahme des Referates meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Bing: Comp. der topischen Gehirn- und Rückenmarks-Diagnostik.
2. Borchard: Jahresb. ü. Neurol. u. Psych. 1904.
3. Buchwald: Ueber Arthropat. u. troph. Stör. b. Syringomyelie. Inaug-Diss. Leipzig 1905.
4. Chantemesse: Sur un cas de Syringom. à forme acromégalique. Progrès médic. 1895, I.
5. Chauffard et Griffon: Hypertr. pseudoacromég. ségm. etc. Revue neurol. VII, 1899.
6. Déjérine: Zit. bei Hoffmann.
7. Enders: Jahresb. ü. Neurol. u. Psych. 1908.
8. Fischer: Zit. bei Schlesinger.
9. Fürstner: Zit. bei Hoffmann.
10. Haenel: Syringomyelie. Lewandowskis Hdb. d. Nervenkrankheiten.
11. Hewel: Ueber einen Fall v. Syringom., verb. mit akromeg. Veränd. Inaug.-Diss. Erlangen 1905.
12. Hoffmann, J.: Die Syringomyelie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 3.
13. Hoffmann, J.: Die Syringomyelie. Volkmanns klin. Vortr.
14. Holschewnikoff: Ein Fall von Syringom. mit eigent. Degener. d. periph. Nerven, verb. mit troph. Stör. Virch. Arch. Bd. 119.
15. Jeoffroy et Achard: Zit. bei Hoffmann.
16. Kanasugi: Zit. bei Hoffmann.
17. Lewachew: Zit. bei Holschewnikoff.
18. Lhermitte et Artom: Jahresb. ü. Neur. und Psych. 1907.
19. Marie, P.: Zit. bei versch. Autoren.
20. Mering: Lehrb. d. inn. Mediz. 1911.
21. Petrén: Jahresb. ü. Neur. u. Psych. 1909.

22. Raymond et Guillain: Syring. avec Cheiromégalie. Arch. de Neurol. II. Série, T. XVIII, 1904.
23. Schlesinger, H.: Die Syringomyelie. Eine Monographie. II. Aufl. 1902.
24. Schlesinger, H.: Syringomyelie. Hdb. d. path. Anat. d. Nervensystems. II. Bd.
25. Schultze: Die Pathogen. d. Syring. mit besond. Berücks. ihrer Bez. z. Trauma. Berl. klin. Woch. 1897.
26. Stendener: Zit. bei Hoffmann.

Lebenslauf.

Am 23. Juli 1889 wurde ich, Johann Lorié, in Moskau, Rußland, als Sohn des Kaufmanns Theodor Lorié geboren. Nach häuslichem Unterricht trat ich im Herbst 1901 in das staatliche Gymnasium Schelaputin zu Moskau ein und erlangte nach Absolvierung der oberen sechs Klassen im Juni 1907 das Reifezeugnis. Die ersten 3 Semester meiner Studienzeit verbrachte ich an der Universität Zürich, die 7 letzten an der K. Universität in München, woselbst ich im Herbst 1908 immatrikuliert wurde und im Herbst 1909 die ärztliche Vorprüfung bestand.